

ANNÉE 1937

THÈSE

N°

291

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

André-Adolphe BELLOY

Né le 14 Mai 1910, à MONTHODON (Indre-et-Loire)

Ancien Interne des Hôpitaux de Tours

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

LE PRONOSTIC

DES

VOMISSEMENTS PÉRIODIQUES

AVEC ACÉTONÉMIE

Président : M. Robert DEBRÉ, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1937

ANNÉE 1937

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

André-Adolphe BELLOY

Né le 14 Mai 1910, à MONTHODON (Indre-et-Loire)

Ancien Interne des Hôpitaux de Tours

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

LE PRONOSTIC

DES

VOMISSEMENTS PÉRIODIQUES

AVEC ACÉTONÉMIE

Président : M. Robert DEBRÉ, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1937

I. — Professeurs

Anatomie	MM.
Physiologie	ROUVIERE
Physique médicale	Léon BINET.
Chimie médicale	STROHL.
Bactériologie	POLONOVSKI.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	Robert DEBRÉ
Pathologie médicale et générale	ERUMPT.
Pathologie médicale	BAUDOUIN
Pathologie chirurgicale	ABRAM.
Anatomie pathologique	CHEVASSU
Histologie	ROUSSY.
Pharmacologie et matière médicale	CHAMPY.
Thérapeutique	THIÉNEAU
Hygiène et médecine préventive	HARVIER.
Médecine légale	TANON.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BALTHAZARD.
Pathologie expérimentale et comparée	LAINEL.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	LAVASTINE
Clinique médicale	FIESSINGER
Hygiène et clinique de la première enfance	Maur. VILLARET
Clinique des maladies des enfants	LOEPER.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	CAKNOT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	Marcel LABBE.
Clinique des maladies du système nerveux	CLERC.
Clinique des maladies infectieuses	LEREBoullet
Clinique chirurgicale	NOBECOURT.
Clinique ophtalmologique	H. CLAUDE.
Clinique urologique	GOUGEROT.
Clinique d'accouchements	GULLAIN.
Clinique gynécologique	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	CUNEO.
Clinique thérapeutique médicale	GOSSET.
Clinique oto-rhino-laryngologique	GRÉGOIRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	LENORMANT.
Clinique propédeutique	TERRIEN.
Clinique de la Tuberculose	MARION.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	BRINDEAU.
Clinique cardiologie	COUVELAIRE
Professeurs sans chaire	JEANNIN.
	MOCQUOT
	OMBREDANNE
	RATHERY.
	LEMAITRE.
	Pierre DUVAL
	SERGENT.
	BEZANÇON.
	MATHIEU.
	LAUBRY.
	HOVELACQUE
	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — Agrégés en exercice

MM.	MM.
AMELINE..... Pathologie chirurgicale.	DE GAUDART
BARIETY Pathologie médicale.	D'ALLAINES. Pathologie chirurgicale.
BENARD Henri Pathologie médicale.	DE GENNES... Pathologie médicale.
BERNARD Et... Pathologie médicale.	GAYET Physiologie.
BESANÇON (J.) Hydrologie.	GIROUD Histologie.
BOULIN Pathologie médicale.	HAGUENAU ... Pathologie médicale.
BULLIARD Histologie.	HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
CATHALA Pathologie médicale.	HAZARD Pharmacologie.
CHEVALLIER .. Pathologie médicale.	HUGUENIN Anatomie pathologique
COSTE Pathologie médicale.	JOANNON Hygiène.
DCGNON Physique.	LACOMME Obstétrique.
FEY Urologie.	LANTUEJOUL.. Obstétrique.
FUNK.	LAROCHE Guy. Pathologie médicale
BRENTANOPathologie chirurgicale.	LELONG Pathologie médicale.
GAILLIARD Parasitologie.	
GASTINEL Bactériologie.	



MM.

LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LEVY (M ^{lle} J.)..	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI..	Neurologie et Psychiatrie
MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOREAU.....	Pathologie médicale.
MOULONGUET..	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN.....	Pathologie médicale.
OBERLING	Anatomie pathologique.
PETIT.....	
DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale.

MM.

PIEDELIEVRE ..	Médecine légale
PORTES	Obstétrique.
RENARD (L.)..	Ophthalmologie.
RICHET	Physiologie.
SANNIE	Chimie biologique.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIERS	Pathologie expérimentale
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY- BERT.....	Physiologie.
GUENIOT.....	Obstétrique.

MM.

LARDENNOIS....	Pathologie chirurgicale.
LEROUX	Anatomie pathologique
NEVEU.....	
LEMAIRE ...	Parasitologie.
PHILIBERT ...	Bactériologie.
VAUDESCAL.....	Obstétrique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM

ALAJOUANINE..	} Clinique médicale.	
AUBERTIN		
BRULE		
CHABROL		
CHIRAY		
DONZELOT		
DUVOIR.....		
LIAN		
PASTEUR- VALLERY-RADOT		
SEZARY		

MM.

BASSET	} Clinique chirurgicale	
BROCQ		
CADENAT		
GATELLIER ...		
HEITZ-BOYER ..		
MOURE		
QUENU		
SCHWARTZ		
VELTER	} Clinique obstétricale.	
ECALLE		
LE LORIER		
LEVY-SOLAL ..		
METZGER		

V. — Chargés de cours

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
PHILIBERT, agrégé	Microbiologie.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MA MERE ET A MON PERE

Modeste témoignage de ma profonde affection.

A MA SŒUR, A MON BEAU-FRERE

MEIS ET AMICIS

A mon Président de Thèse
Monsieur le Professeur ROBERT DEBRE

Professeur de Bactériologie à la Faculté de Médecine
Médecin de l'Hôpital Hérold
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui m'a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.*

*Hommage de profonde reconnais-
sance et de respectueuse admiration.*

Au Docteur ROGER TURQUETY

Ancien Chef de Clinique à la Faculté de Paris

*Qui nous a inspiré le sujet de cette
étude ; qu'il trouve ici l'expression
de notre entière reconnaissance.*

A mes Maîtres de l'Ecole de Médecine de Tours

MM.

LAPEYRE (*in memoriam*).

BOSC (*in memoriam*).

Le Professeur GUILLAUME LOUIS.

Directeur de l'Ecole de Médecine de Tours
Chirurgien en chef de l'Hôpital de Tours

Le Professeur CHEVE.

Dont je fus l'interne.

Le Professeur GAUDEAU.

Dont je fus l'interne.

Le Professeur RAOUL MERCIER.

Le Professeur DENOYELLE.

Le Professeur A. VIALLE.

Le Professeur DESBUQUOIS.

Le Professeur MAGNAN.

Le Professeur COSSE.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris

M. le Docteur CATHALA

Accoucheur des Hôpitaux

Dont je fus l'externe à la Maternité de l'Hôpital Saint-Louis.

M. le Docteur REDON

Chirurgien des Hôpitaux

Dont je fus l'externe à la Consultation de Chirurgie de l'Hôpital Lariboisière.

M. le Docteur BABONNEIX

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

M. le Docteur MILIAN

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

INTRODUCTION

Le pronostic de la maladie des vomissements avec acétonémie de l'enfance est dans la majorité des cas extrêmement favorable.

« Même quand l'accès a atteint le plus haut degré, même quand il semble que le malade est mourant, la guérison est la règle, la mort absolument exceptionnelle. Cependant il y a dans la littérature médicale une quinzaine d'observations dans lesquelles la mort est survenue pendant l'accès. En faisant la part des erreurs de diagnostic, en éliminant les cas où la terminaison a été déterminée par une complication accidentelle, telle qu'une hémorragie cérébrale attribuée aux efforts des vomissements ou une septicémie streptococcique comme dans le cas de O. Cozzolino, il reste quelques faits où il ne paraît pas douteux que la mort soit survenue du fait même de l'accès ». (Marfan).

A propos de deux cas de mort au cours des vomissements acétonémiques qui furent récemment publiés par le Docteur R. Turquety, il nous a paru intéressant de rassembler les principales observations de cas de vomissements acétonémiques à issue fatale, d'étudier les conditions pathogéniques dans lesquelles

ils ont eu lieu, afin de rechercher dans la mesure du possible sur quelles bases cliniques le médecin sera fondé à porter un pronostic bon ou mauvais.

Ce travail comprendra :

Un premier chapitre dans lequel nous nous proposons de rappeler les manifestations cliniques et les formes du syndrome.

Un second chapitre où nous étudierons rapidement les différentes théories qu'on a envisagées pour l'expliquer et les rapports entre les causes et le pronostic.

Un troisième chapitre où nous examinerons les différentes observations publiées de formes mortelles afin d'y rechercher les facteurs de gravité de la maladie ; d'expliquer dans la mesure du possible quelle a pu être la pathogénie de ces formes mortelles ; enfin d'étudier le traitement qui semble le plus indiqué pour y remédier.

HISTORIQUE

Un médecin de Dijon, Gruère, publia en 1840 la première observation de vomissements périodiques avec acétonémie et individualisa nettement l'affection. En 1861, Lombard en donna une description précise dans la *Gazette Médicale de Paris*, à propos de cas qu'il a eu l'occasion d'observer. Plus tard, Samuel Gee en 1882 en décrit plusieurs cas.

A une date ultérieure les auteurs américains, Stedmann (1890), Snow (1893), Holt (1897), Rachford (1897), Whitney (1898), Griffith (1900), Shaw, publient d'importants travaux. En France, dès 1889, Comby et son élève Solelis signalent ces travaux l'un dans les *Archives médicales de l'Enfance*, l'autre dans sa *thèse*.

En 1901, Marfan insiste sur l'élimination constante d'acétone par les urines et l'air expiré au cours de l'accès, de vomissements et même avant l'accès, ce qui montre que l'acétonémie ne peut être attribuée à l'état d'inanition déterminé par la crise. Ces faits ont été confirmés par Lamacq-Dormoy, de Bordeaux, Mirallié, Edsal, et Pierson, Gilbert et Lereboullet.

En 1926, Marfan publie une monographie sur les

vomissements périodiques avec acétonémie pour fixer les caractères cliniques du syndrome et étudier les problèmes de physiologie et de pathogénie qu'il soulève. On y trouvera l'état exact de la question en 1926. Des recherches ultérieures à cette date ont été poursuivies par des auteurs étrangers : Ugo Camera, Uffenheimer, Courtney-Gage, Hayes et Shaw. Elles tendent à faire dépendre les vomissements avec acétonémie d'une cause toute mécanique. Comme nous le verrons en étudiant leur pathogénie, Marfan s'est élevé contre une telle interprétation, qui résulterait d'une confusion du syndrome de sténose du duodénum avec la maladie dite des vomissements cycliques ou périodiques avec acétonémie. Celle-ci garde donc son autonomie et l'on ne saurait méconnaître ses rapports habituels avec l'insuffisance hépatique, l'acidose, les troubles du métabolisme et pour certains auteurs, avec l'anaphylaxie alimentaire.

CHAPITRE PREMIER

CARACTÈRES CLINIQUES

Sous le nom de vomissements périodiques avec acétonémie, on décrit une affection de l'enfance caractérisée par des accès de vomissements accompagnés d'une élimination d'acétone et de corps cétoniques par l'urine et l'air expiré, survenant en général chez des sujets en bonne santé, durant de quelques heures à quelques jours, et cessant brusquement pour faire place à un état de tolérance parfaite pour les aliments (Marfan).

Il est exceptionnel que l'affection soit constituée par un accès unique. Au bout d'un temps variable, un autre accès survient qui est lui-même ordinairement suivi d'autres accès séparés par des intervalles de temps très variables : quelques semaines, quelques mois, quelques années : d'où le nom de vomissements cycliques, périodiques, récurrents ou « à répétition » donnés à l'affection.

L'acétonémie, si l'on envisage simplement par cette expression l'élimination d'acétone par les voies respiratoires et par les urines, est un mode de réaction pathologique banal chez les enfants.

On l'observe au cours des maladies fébriles : grippe, fièvres éruptives, troubles et infections du tube digestif.

L'acétonémie doit alors être considérée comme un signe accessoire ; elle relèverait d'une double origine : la fièvre et le jeûne. Une place à part doit être donnée à celle qui vient compliquer le diabète sucré de l'enfance.

Nous laisserons de côté tous ces cas pour n'envisager que les accidents mortels survenant au cours d'une acétonémie qu'on pourrait appeler acétonémie essentielle de l'enfance. (R. Turquety).

La maladie des vomissements périodiques, cycliques ou récurrents, se manifeste par un premier accès de vomissements qui survient le plus souvent entre un an et six ans, plus rarement dès les premiers mois. L'affection peut donc débiter dans la première enfance, surtout chez les enfants nourris au biberon. Il est rare que le premier accès se montre après six ans.

Il s'agit presque toujours d'enfants descendant d'une hérédité neuro-arthritique, enfants nerveux, instables, émotifs ; dans les antécédents des parents on relève communément l'asthme, l'eczéma, les migraines, l'urticaire.

Les vomissements périodiques sont parfois chez ces petits malades l'unique manifestation de la constitution héréditaire. Eux-mêmes souffrent parfois de strophulus, d'eczéma, de bronchites spasmodiques. M. Hutinel a vu un petit garçon de six ans dont

chaque accès de vomissements périodiques débutait par une crise d'asthme. Plus tard, après la puberté, ils peuvent devenir des cholémiques, des diabétiques, des obèses, des migraineux.

Cette prédisposition arthritique est d'ailleurs exagérée le plus souvent par un régime alimentaire habituellement riche en graisses, beurre, huile, œufs, en un mot un régime cétogène.

Chez ces enfants une cause occasionnelle souvent minime suffit à déclencher l'accès : éruption dentaire, faute de régime, purgation intempestive. A plus forte raison une fièvre éruptive, une maladie plus importante, pneumonie, appendicite, peuvent-elles servir de causes provocatrices.

L'accès de vomissements est souvent précédé de prodromes : abattements, céphalée, agitation, irritabilité, décoloration des selles, odeur d'acétone de l'haleine, tous symptômes précédant de vingt-quatre à quarante-huit heures l'apparition des premiers vomissements. Chez certains enfants le même signe peut être l'annonciateur constant d'une crise prochaine.

Mais ces prodromes peuvent faire défaut et l'accès peut débiter brusquement en pleine santé par un vomissement.

Le vomissement, du début à la fin de l'accès, reste le maître symptôme, le phénomène dominant. Tout ce que le malade ingère, même l'eau pure, est rejeté aussitôt après. Quand l'estomac a évacué son contenu, l'état nauséux persiste ; c'est alors que l'enfant

rejette du mucus gastrique, limpide, incolore, filant, acide. Le moindre mouvement, la palpation, la position assise, l'examen de la gorge, accentuent l'état nauséeux.

Pendant l'accès les vomissements se succèdent à intervalles plus ou moins rapprochés ; au début, ils sont généralement fréquents ; il s'en produit plusieurs par heure ; la nuit ne les fait pas toujours cesser et l'état nauséeux peut empêcher le sommeil. Dans un cas observé par Marfan, on a pu compter vingt-sept vomissements pendant le premier jour de l'accès et quinze pendant la nuit suivante. En général, après les premières vingt-quatre heures, les vomissements se répètent un peu moins souvent, mais cette atténuation est loin d'être constante. Parfois, ils reprennent avec une intensité nouvelle. Plus rarement ils cessent complètement quelques heures, un jour, pour reparaître avec plus ou moins de violence.

Assez fréquemment les vomissements sont teintés de jaune par la bile et, dans les formes intenses, ils contiennent des filets de sang noirâtre, prenant alors l'aspect de marc de café. L'haleine, durant tout l'accès, décèle l'odeur caractéristique d'acétone, parfois discrète, mais d'autres fois si intense qu'elle est perçue nettement en entrant dans la chambre du malade.

Cette odeur imprègne les urines éliminées pendant la crise ; l'examen chimique y révèle la présence d'acétone, d'acide diacétique et d'acide β oxybutyrique. Ces mêmes réactions se retrouvent d'ailleurs parfois, surtout dans les formes nerveuses, dans le liquide

céphalo-rachidien. C'est dans les premières heures de l'accès qu'elles offrent leur plus grande netteté : dans les formes frustes, larvées ou atténuées des vomissements cycliques, ce n'est souvent que dans les toutes premières heures de la crise que l'on pourra constater la présence fugace d'acétone dans les urines.

C'est sur cette triade caractéristique : vomissements incoercibles, odeur d'acétone de l'haleine, présence en excès de l'acétone dans les urines, qu'on porte le diagnostic de l'affection. En effet l'examen physique n'apporte que des signes négatifs :

L'abdomen n'est douloureux en aucun point, mais lorsque l'accès a duré quelques jours il peut arriver que les muscles de la paroi abdominale ayant été tiraillés par les efforts de vomissement deviennent le siège d'une sensation de courbature, surtout au niveau de leurs insertions costales. Le ventre est rarement météorisé ; presque toujours il est plat ou même excavé. L'estomac, d'après Marfan, n'est ni distendu, ni dilaté. Cependant Comby a noté dans la plupart de ses observations la dilatation gastrique. Le foie a souvent son volume augmenté, parfois il est un peu douloureux au palper.

La température rectale reste parfois normale, souvent elle oscille entre 37°5-38°5, elle peut atteindre et dépasser 39°. Quand l'accès se prolonge on note de l'hypothermie. Le pouls est rapide. Il devient faible quand l'accès se prolonge au delà du deuxième jour.

Les signes nerveux manquent rarement : le sujet tombe dans un état de prostration avec conservation de la conscience, parfois succède un court accès d'irritabilité et mauvaise humeur. La céphalée existe parfois au début.

S'il est bref, l'accès modifie peu l'état général de l'enfant ; prolongé, il provoque au contraire une altération profonde du facies ; le nez se pince, les yeux s'excavent, la langue et les lèvres se dessèchent, la déshydratation imprime au masque, aux téguments, une apparence voisine de celle qu'on observe dans les états cholériformes du premier âge.

C'est en général brusquement, comme il a commencé, que l'accès se termine ; les nausées cessent, l'enfant qui, quelques instants auparavant, ne supportait pas l'ingestion d'une cuillerée d'eau, tolère d'emblée une alimentation solide ; il reprend son entraînement et, en deux ou trois jours, même après les accès les plus violents, il retrouve son équilibre antérieur. Dans le même moment l'odeur d'acétone de l'haleine et la réaction acidotique de l'urine s'effacent complètement. La durée de l'accès est de quelques heures ou de quelques jours ; en moyenne deux à quatre jours.

Les vomissements acétonémiques surviennent par crises séparés par des intervalles de plus ou moins longue durée ; leur apparition peut être régulière, cyclique ou n'obéir, dans d'autres cas, à aucune règle apparente.

Dans l'intervalle des accès la santé peut être en

apparence parfaite. Mais si l'on examine avec soin ces sujets, il est bien rare que l'on n'ait pas à noter quelques anomalies des fonctions digestives : appétit irrégulier, lenteur des digestions, langue saburrale avec odeur fétide de l'haleine, constipation ou colite avec hypersécrétion, foie un peu gros et sensible à la pression, selles décolorées par acholie pigmentaire : tous ces signes traduisent une insuffisance hépatique consécutive à un trouble de l'intestin ou une fragilité congénitale du foie.

L'aspect de la crise peut être modifié par l'apparition d'un symptôme imprévu : douleurs abdominales, constipation intense ou crises de diarrhée, sialorrhée abondante, aérophagie, tendance syncopale, convulsions, ictère, hématémèse.

D'autres fois l'intensité que peut revêtir un symptôme apporte au diagnostic de réelles difficultés. C'est le cas par exemple des formes nerveuses, convulsives ou encéphalo-méningées sur lesquelles le Professeur Nobécourt a attiré l'attention. Ici, la torpeur et la somnolence dans certains cas, le délire dans d'autres, joints à l'état fébrile, aux vomissements, à la constipation et au facies de l'enfant, peuvent rendre le diagnostic hésitant, même pour un observateur averti. La ponction lombaire, en montrant la présence d'acétone dans le liquide céphalo-rachidien, l'absence de signes chimiques et cytologiques, de réaction méningée et l'absence de germes, apportera au diagnostic une orientation précise.

D'après le Professeur Marfan les accès d'acétoné-

mie peuvent se manifester autrement que par des vomissements : il existe des « équivalents » de la crise de vomissements acétonémiques. Ils peuvent alterner avec les véritables crises. C'est le cas :

1° Des accès de fièvre éphémère accompagnés d'acétonémie ;

2° Des accès de sommeil presque comateux avec acétonémie ;

3° Des accès de convulsions avec signes méningés frustes et acétonémie, mais sans vomissements.

« On doit encore, semble-t-il, rattacher à cette affection des accidents frustes et apyrétiques d'observation fréquente chez les enfants : crise de fatigue soudaine, de véritable asthénie, accompagnées d'un changement de caractère, de mal de tête frontal, de somnolence, la température restant voisine de la normale ou ne dépassant pas 38°. L'anorexie est absolue, l'enfant est nauséeux, l'haleine est forte ; les fonctions intestinales se font mal. Les selles sont pâles, témoignant d'une acholie ou d'une hypocholie pigmentaire. La nature de ces incidents est démontrée par l'odeur acidosique de l'haleine et la présence, au début du malaise surtout, de corps acidosiques en excès dans l'urine. »

CHAPITRE DEUXIEME

LA PATHOGÉNIE

Nous résumerons ici les différents problèmes soulevés par la question des vomissements périodiques avec acétonémie et nous passerons en revue les différentes théories proposées pour les résoudre. Ces phénomènes touchent à la nature de l'acétonémie en général : l'acétonémie, c'est-à-dire la présence dans le sang et les urines des corps cétoniques : acétone, acide β oxybutyrique, acide diacétique, résulte de la transformation des corps gras, des acides gras et des acides aminés. Il existe une acétonémie physiologique mais normalement les composés sont brûlés au fur et à mesure de leur production. Où se produisent-ils ? Dans le laboratoire de la cellule hépatique qui a en même temps la double fonction de les faire naître (fonction cétogène) et de les détruire (fonction cétyolytique).

L'acétonémie entraîne l'acidose, elle s'accompagne d'albuminurie.

Quels troubles sont à la base de l'acétonémie ? On admet qu'elle provient :

Soit d'un trouble hépatique consistant en une activité trop grande de la fonction cétogène ;

Soit d'une perversion des échanges généraux qui met en liberté trop d'acides gras.

Quand l'observe-t-on cliniquement ?

- a) Dans le diabète sucré ;
- b) Dans le jeûne hydrocarboné chez les prédisposés seulement ;
- c) Dans certaines maladies fébriles des enfants : mais là encore il faut une prédisposition ;
- d) Après l'anesthésie chloroformique ;
- e) Dans les vomissements incoercibles de la grossesse ;
- f) Dans certaines affections graves du tube digestif, dans les cirrhoses, les ictères graves, l'appendicite et la salpingite aiguës.

Expérimentalement on la provoque chez l'animal par l'ablation des parathyroïdes.

Quels rapports existent entre l'acétonémie et les vomissements ?

Expérimentalement et cliniquement on constate les faits suivants :

Chez des enfants sujets à des accès de vomissements périodiques, l'entourage souvent perçoit l'odeur d'acétone, la veille du jour où se produit le premier vomissement ou des premiers vomissements.

L'intoxication expérimentale d'animaux par les corps cétoènes, qui se montrent d'ailleurs peu toxiques, ne s'accompagne pas de vomissements.

D'autre part, en 1927, un auteur allemand, Seckel, publia les observations de deux enfants : l'un atteint de la maladie des vomissements cycliques, l'autre

eczémateux. Ces enfants, soumis à un régime céto-gène, présentèrent tous deux une acétonémie importante avec une déshydratation marquée. Mais, seul, le premier enfant eut des vomissements. L'acétonémie de ces deux enfants disparaissait par la régime hydrocarboné.

La même année, Uffenheimer publie l'observation d'un enfant dont l'examen radioscopique fait en pleine crise de vomissements cycliques révéla une sténose de la deuxième portion du duodénum et une dilatation considérable de l'estomac. Ces phénomènes mis en évidence par la radioscopie cessèrent à la fin de la crise. L'examen de l'enfant montra alors un signe de Shwostek, une exagération des réflexes et des réactions électriques analogues à celles observées dans la tétanie.

De toutes ces observations cliniques et de ces constatations expérimentales on peut conclure :

Que l'acétonémie n'est pas la conséquence du jeûne déterminé par les vomissements ;

Que les vomissements ne sont pas la conséquence d'une intoxication par l'acétone ou les produits cétoniques ;

Que l'acétonémie, qui elle-même ne se développe que sur un terrain neuro-arthritique, n'est suivie de vomissements que chez les prédisposés ;

Que la cause de l'acétonémie pourrait bien résider dans les phénomènes de sténose spasmodique du duodénum qui, elle, serait une manifestation de la spasmodophilie.

Un chirurgien italien, Ugo Camera, rapporte le cas d'un enfant de 6 ans 1/2 qui présentait, depuis l'âge de 8 mois, des crises typiques de vomissements cycliques, espacées de 8 à 15 mois, et d'allure inquiétante. L'examen radiologique ayant révélé un transit duodénal anormal, en rapport avec une sténose chronique de la portion horizontale du duodénum, l'enfant fut opéré. « A l'intervention, ce qui m'a le plus particulièrement frappé, rapporte l'auteur, fut l'aspect très congestionné des anses intestinales. Les veines du mésentère et du mésocôlon droit se présentaient tortueuses, variqueuses, très dilatées, indice indubitable d'un arrêt de circulation dans la veine mésentérique supérieure. Après avoir découvert rapidement le pédicule mésentérique j'ai trouvé que celui-ci étranglait nettement à son passage la troisième portion du duodénum. Enormément ectasique, presque des dimensions du côlon, est la partie du duodénum au-dessus de l'étranglement ; d'un volume normal et affaissé la portion du viscère située au-dessous... Je procédai à une ample anastomose entre la première partie de l'intestin et la deuxième portion du duodénum en passant à travers le mésocôlon transverse et je fermai la paroi abdominale.

« Depuis lors cet enfant, qui guérit, n'eut plus aucune crise de vomissement et son état général devint excellent. » (Ugo Camera).

Pour l'auteur cette sténose congénitale extrinsèque aurait pour cause un retard d'accolement du mésocôlon droit et voilà expliquée la cessation des crises à un certain âge.

Le Professeur Marfan n'admet pas cette base anatomique pour les vomissements périodiques tels qu'il les a définis. Sténose duodénale et vomissements cycliques constituent pour lui deux états morbides distincts. Pour lui la maladie des vomissements acétonémiques serait secondaire à un trouble du métabolisme des graisses qui surviendrait chez les prédisposés et qui provoquerait dans l'organisme la mise en liberté des corps cétoniques et d'une substance émétisante qui déterminerait les vomissements. Par quel mécanisme la brusque perturbation des échanges est-elle provoquée ? Il est difficile de donner une réponse à cette question.

Pour certains la cause profonde serait l'anaphylaxie, pour d'autres une affection gastro-intestinale, un catarrhe du tube digestif, l'appendicite chronique, pour d'autres l'insuffisance surrénale, l'hystérie, ou un trouble du métabolisme des hydrates de carbone ou encore l'hérédosyphilis.

On peut affirmer que le foie joue un rôle important dans la pathogénie du syndrome : celui-ci se développe en effet sur un terrain hépatique, on note un gonflement du foie pendant l'accès, enfin les vomissements bilieux, l'ictère plaident dans ce sens. Mais nous voyons par ce bref aperçu que bien des points de pathogénie restent encore mal élucidés.

CHAPITRE TROISIEME

LE PRONOSTIC

Le pronostic des vomissements acétonémiques, qu'il s'agisse d'une forme intense ou d'une forme légère, est particulièrement favorable. Après avoir atteint leur acmé, les symptômes s'atténuent et les signes de guérison apparaissent en quelques heures : cessation des vomissements, reprise de l'appétit, conservation des aliments tant solides que liquides, régression des signes nerveux, absence de l'odeur d'acétone de l'haleine et disparition des réactions acidotiques de l'urine.

Cependant, dans quelques cas, à vrai dire très rares, il n'en va pas ainsi ; les signes s'aggravent rapidement et la mort survient en deux à quatre jours sans rémission et sans qu'aucune thérapeutique paraisse susceptible d'enrayer cette évolution fatale. C'est pourquoi il ne faut pas considérer la crise de vomissements acétonémiques comme un phénomène sans aucune gravité : pour Siegfried Wolf nous devons modifier quelque peu la conviction de ce pronostic favorable et ainsi on évitera les déceptions qu'on pourrait avoir, dans certains cas, en posant, devant les parents, la maladie comme bénigne.

Nous nous proposons ici d'étudier, dans la littérature médicale, les observations dans lesquelles la mort est survenue pendant l'accès et du fait de cet accès, en dehors de toute complication accidentelle. Nous éliminerons les crises de vomissements avec acétonémie qui sont un mode de réaction banal et fréquent au cours de toutes les maladies fébriles de l'enfance. Nobécourt a rapporté l'observation de deux enfants qui présentèrent une crise de vomissements avec acidose, l'un au début d'une méningite cérébro-spinale, l'autre au début d'une méningite tuberculeuse. Il est bien évident que de pareils vomissements n'ont rien de commun avec ceux de la maladie des vomissements périodiques avec acétonémie dont le diagnostic est signé par la notion de répétition des accès. C'est pourquoi nous avons laissé de côté les observations qui ne mentionnent pas cette périodicité et dans lesquelles le premier accès de vomissements fut suivi de mort. Il en est ainsi des publications de Torrès Umana qui a observé une mortalité de 57 % par vomissements acétonémiques chez les enfants de Bogota, ou de celles de Orrico dont les 42 cas cités ont présenté un caractère épidémique.

Les deux cas de mort qui nous ont inspiré ce travail sont remarquables du fait qu'ils sont survenus l'un et l'autre chez des sujets déjà grands (6 et 7 ans), en pleine santé apparente ; que ces enfants avaient eu précédemment des crises affectant un aspect et une évolution classiques. Et que dans ces deux cas, lors des premières heures de la crise qui devait abou-

tir à la mort, rien ne permettait de prévoir l'apparition des accidents qui allaient évoluer selon un rythme accéléré.

Nous relatons ici l'un de ces cas. Il est survenu chez une enfant que le Docteur R. Turquety a été à même d'observer dans la période qui a précédé l'apparition de la crise et durant la crise elle-même :

Obs. I.

Paulette N... Deuxième enfant, l'autre enfant est en parfaite santé ; 7 ans en mai 1930. Née à terme, pesant 3 kgs 700 à la naissance, nourrie au sein, puis à l'allaitement mixte. Petite enfance normale. Pas de signes d'hérédosyphilis.

Parents bien portants et vigoureux. Les réactions de Wassermann et de Hecht pratiquées chez eux l'année précédente se sont montrées négatives. Rougeole à 3 ans, coqueluche et oreillons à 4 ans, sans complications. A eu à 2 ans 1/2 une première crise de vomissements acétonémiques d'intensité moyenne et de durée habituelle. Un examen d'urine a démontré alors la présence d'acétone, l'absence de sucre et d'albumine. Soumise, depuis cette date, à un régime alimentaire surveillé, l'enfant n'a eu depuis cette première crise jusqu'à la crise actuelle, que trois crises courtes et peu intenses, contrôlées chacune par un médecin.

Ablation de l'appendice à froid à 5 ans. Nous avons l'occasion d'examiner cette enfant quinze jours avant la crise actuelle : son poids, sa taille, sa vigueur étaient supérieurs à la moyenne des enfants de son âge.

La crise a débuté vers 6 heures du matin ; les prodromes, les premières manifestations, n'ont pas été différentes de ceux qu'avaient présentés l'enfant en pa-

reille occurrence. Cependant, rapidement, l'attention des parents est attirée par l'acuité que revêtent les symptômes : fréquence des vomissements et odeur d'acétone extrêmement forte de l'haleine ; la température est à 37°5. Les vomissements sont incoercibles, l'enfant est prostrée et dès le premier soir on note la présence de filets de sang noirâtre dans le liquide rejeté.

Cet état persiste toute la nuit ; le traitement antiacidosique et antihémorragique n'apporte pas la moindre amélioration. Le lendemain matin (2^e jour), nous trouvons l'enfant étendue dans son lit ; absolument inerte, répondant péniblement, d'une voix cassée, aux questions ; le facies est altéré, le nez pincé, les yeux cernés, les lèvres et la langue desséchées. Les efforts de vomissements sont presque subintrants, n'aboutissant qu'au rejet d'une minime quantité de mucus filant teinté de sang noir.

A l'examen, le ventre est souple, sensible seulement au niveau des insertions musculaires ; le foie déborde les côtes de deux travers de doigt, la rate n'est pas perceptible. La sensibilité, la motricité, l'état des réflexes et des papilles ne présentent pas d'anomalies ; l'auscultation est normale. Au niveau du cœur, rien à signaler ; T. A. (8-5) (Vaquez). La température est à 38°.

Examen des urines. Sucre : néant ; albumine : 1 gr. 50 par litre. Présence abondante d'acétone, d'acide diacétique.

On pratique une ponction lombaire qui montre l'absence de toute réaction méningée et par contre la présence dans le liquide céphalo-rachidien des corps de la série cétonique. L'hémoculture faite le même jour restera stérile les jours suivants.

L'aggravation des accidents progresse d'une façon ininterrompue malgré le traitement (goutte à goutte rectal au sérum glucosé, alcalins, injections d'insuline, an-

théma, extrait surrénal). Seuls, le matin du troisième jour, les vomissements diminuent de fréquence et ne sont plus hémorragiques.

Mais on voit apparaître des symptômes nouveaux : la respiration devient rapide, suspicieuse, creusant les flancs ; l'enfant est agitée et présente un délire d'hallucination. Les lèvres sont légèrement cyanosées, il apparaît des marbrures sur les membres. Les urines sont pâles ; elles contiennent 4 grammes d'albumine par litre et de nombreux cylindres hyalins et granuleux. Le dosage de l'urée montre une hypoazoturie extrême (2 gr. 50 par litre) ; ce signe étant en rapport avec une diminution de la fonction uréique du foie et, d'autre part, avec une accumulation de l'urée dans le sang, par suite de l'imperméabilité rénale. On constate enfin que le glucose absorbé par goutte à goutte rectal n'est plus fixé par le foie ; il passe dans la circulation générale et se retrouve dans les urines. On réalise ainsi une sorte d'épreuve de la glycosurie alimentaire.

La température tombe à 36°. Les accidents se succèdent à ce moment selon un rythme accéléré ; l'enfant tombe dans le coma, la respiration prend le type Cheyne-Stokes et la mort survient dans l'après-midi du troisième jour.

REMARQUES : Si nous passons en revue les caractères propres à cette crise de vomissements acétonémiques, nous remarquons les faits suivants :

Classiquement la mort surviendrait surtout chez des enfants très jeunes et tarés.

Il s'agit d'un enfant déjà grand (7 ans). Les deux cas mortels observés par le Docteur Turquety ont évolué à l'âge de 6 ans et de 7 ans.

Il s'agissait dans le cas présent d'une enfant particulièrement vigoureuse. Rien ne permettait chez elle de redouter l'évolution exceptionnellement grave des accidents. Parents bien portants ayant un Wassermann négatif. Pas de signes d'hérédo-syphilis.

L'autre crise mortelle qu'il a été donné d'observer au Docteur Turquety, a frappé elle aussi un enfant bien constitué, vigoureux et d'apparence tout à fait normale, sans antécédents morbides personnels ou héréditaires.

Quant aux crises antérieures, elles avaient chez l'un et l'autre de ces deux enfants évolué d'une façon particulièrement rassurante. Absence de prodromes notables à l'origine ou à brève échéance. L'enfant qui a fait l'objet de cette observation avait un aspect florissant quinze jours avant la crise. Pas d'état sub-fébrile antérieur ni de signes pouvant donner à penser qu'il y ait eu, dans les jours précédents, une infection ou une intoxication alimentaire.

Le début avait été analogue à celui des crises précédentes, c'est-à-dire d'aspect banal.

Obs. II (*Griffith Am. Journal of the Science*, 1900).

A. H., né en août 1891. Bien portant jusqu'à 2 ans — sauf une gastro-entérite avec signes méningés à 14 mois. Première attaque de vomissements récurrents en juin 1893. Elle dura quelques jours seulement, prise pour une indigestion. Deuxième attaque en février 1894, une autre en juillet 1894, une très sévère en février 1896, deux en mars 1896, une qui dura 10 jours en juillet 1896.

La dernière crise apparut en octobre 1896, dura deux jours seulement et se termina par la mort.

Mêmes symptômes chaque fois : après une anorexie légère, une langue sale, un malaise général, le vomissement venait soudain, la nuit. Très vite, obstiné et répété, composé d'abord d'aliments, puis de mucus et de bile parfois striés de sang.

Abattement profond, fatigue intense, pouls faible et rapide, respiration irrégulière, température élevée dès le premier jour. Celle-ci tombait parfois au-dessous de la normale pour remonter plus tard, parfois elle se maintenait élevée pendant toute la crise. Une selle normale apparaissait puis plus tard on notait une constipation opiniâtre. Toujours on notait une douleur abdominale légère. L'haleine avait souvent une odeur particulière.

Les urines augmentaient au début, elles étaient acides, puis diminuaient. L'indican s'y trouvait en quantité, plus tard l'acétone apparaissait. Il n'y avait pas d'albumine.

La fatigue était grande, les yeux enfoncés, le corps déshydraté et froid. La conscience n'était jamais touchée. Graduellement les forces revenaient et habituellement la santé était rapidement recouvrée. Pendant la convalescence, il y avait souvent un prurit généralisé.

La dernière crise différa des autres. Les vomissements étaient moins fréquents mais d'une violence inaccoutumée et en quelques heures l'enfant vomissait du sang. Après 24 heures, l'urine contenait de l'albumine, du sang et des cylindres. La mort survint dans le collapsus cardiaque.

Une seconde observation publiée par Griffith est identique à celle-ci ; on porta le diagnostic d'appendicite. L'appendice fut enlevé, il était sain d'appar-

rence. Une dernière crise apparue 10 mois après l'intervention emporta l'enfant.

L'autopsie montra des altérations nécrotiques de la muqueuse de l'estomac et des intestins, des altérations parenchymateuses du pancréas, de la rate, des reins et une infiltration graisseuse du foie.

A la dernière crise l'albumine est apparue dans les urines ainsi que les cylindres.

REMARQUES : Il s'agit d'un enfant de 5 ans dont les crises, au nombre de six, avaient été d'une évolution bénigne. La septième présenta un tableau clinique différent : sa gravité fut annoncée par l'albuminurie, la cylindrurie, par l'hématémèse. La mort survint par collapsus cardiaque.

Obs. III (M. H. DORLENCOURT, *Société de Pédiatrie*, 15 novembre 1927, p. 281).

Il s'agit d'un enfant masculin de 3 ans et 2 mois — relativement bien portant jusqu'à ce jour. Le matin même de notre première visite, il a effectué sa promenade et joué comme d'habitude. Le premier vomissement s'est produit ce jour même à l'occasion du déjeuner de midi rendu en totalité ; depuis, l'enfant vomit tout ce qu'il ingère. Nous voyons l'enfant pour la première fois à 5 heures de l'après-midi.

La mère a toujours eu une santé satisfaisante : une de ses sœurs, de 3 à 12 ans, a eu des crises de vomissements périodiques. Le père, robuste, est un dyspeptique flatulent sans passé pathologique. Des 6 frères qu'il a eus 5 sont morts avant 3 ans d'affections cardiaques indéterminées. En raison de ces morts préma-

turées, le père de l'enfant fut soumis à la réaction de W., elle fut toujours négative.

Ce jeune ménage a eu 3 enfants : l'aîné a présenté des crises de vomissements avec acétonémie sans gravité dès l'âge de 20 mois. A 5 ans, au cours d'une crise, sont survenus brusquement des accidents comateux et convulsifs et l'enfant mourut 60 heures après le début de l'accès.

Le deuxième enfant fait l'objet de l'observation.

Le troisième enfant, nourrisson de 7 mois, nourri au biberon, croît normalement, mais présente de temps à autre des crises de diarrhée graisseuse avec selles blanches crémeuses, acides, exemptes de tout pigment biliaire.

Le deuxième enfant, 3 ans et 2 mois, né à terme, 3 kgs 800 à la naissance, nourri au sein, puis à l'allaitement mixte, a eu une santé parfaite jusqu'à 2 ans 1/2. A cet âge est survenue la première crise de vomissements, depuis elles reviennent périodiquement environ tous les 2 mois ; d'intensité moyenne, elles durent 48 heures. A chaque crise, des corps cétoniques ont été trouvés abondamment dans les urines.

La crise actuelle s'est annoncée depuis 24 heures par l'inappétence, la fatigue, la pâleur. Toutefois, le matin même du jour où nous sommes appelé, la promenade et le jeu se sont effectués gaiement, comme d'habitude. Le premier vomissement est survenu après le repas de midi, depuis l'état nauséeux persiste, les vomissements, d'abord alimentaires, deviennent muqueux et bilieux, d'odeur acide et acétonique. A 5 heures, nous examinons l'enfant pour la première fois. Il est somnolent, presque comateux. Il se réveille et répond à l'appel de son nom.

Le facies est pâle, légèrement altéré, une forte odeur acétonique se dégage du malade. La température est à 38°1, pouls à 110, régulier, langue saburrale, estomac

légèrement dilaté, présente du clapotis. Abdomen tympanique mais souple. Aucune réaction appendiculaire. Foie et rate normaux. Au dire des parents, l'enfant vomirait moins qu'aux crises précédentes.

L'examen du cœur est négatif. Pas de troubles vasomoteurs. L'examen du système nerveux est négatif, pas de réaction méningée. Réflexe à la lumière lent mais normal. Légère mydriase.

Les urines abondantes, limpides, peu colorées, contiennent une grande quantité de corps cétoniques.

Un traitement par les alcalins est institué.

A 8 heures, nous sommes appelé d'urgence. Depuis 7 heures, le sommeil de l'enfant a été de plus en plus profond, il est devenu progressivement impossible de le sortir de sa torpeur. L'œil est inexpressif, la parole impossible, la conscience disparue. Des crises convulsives surviennent, crises toniques, en extension généralisée, courtes au début elles ont peu à peu augmenté en intensité et durée et ont été bientôt accompagnées de phases cloniques ; localisées aux extrémités des membres supérieurs et inférieurs, en même temps que les yeux sont révolvés avec strabisme divergent et myosis. Au moment de la crise, le pouls s'accélère aux environs de 175-190, restant régulier mais filant ; la respiration se précipite et devient superficielle. Depuis l'apparition de l'état convulsif, les vomissements ont cessé en partie. Au début, on observe des périodes intercalaires d'accalmie, la résolution devient plus complète, la flaccidité absolue, il y a abolition complète de tous les principaux réflexes tendineux, cornéens... c'est l'état comateux absolu. Les périodes de calme deviennent de plus en plus rares à partir de minuit. L'état convulsif tonique et clonique devient permanent mais d'intensité moyenne, présentant des périodes de calme relatif et d'exacerbation.

Peu de temps après l'apparition des symptômes nerveux, le cœur a manifesté sa souffrance : accélération, faiblesse du pouls, arythmie. La respiration durant une longue période n'a présenté que de l'accélération, peu à peu son rythme s'est altéré. La respiration de Cheyne-Stokes est apparue. Enfin, à partir du moment où l'état convulsif est devenu permanent sont survenues des périodes d'apnée de plus en plus longues.

La situation avec les modifications pathologiques rapportées ci-dessus et qui, peu à peu, s'accusent ou s'exagèrent, se maintient ainsi jusqu'à 2 heures du matin. A ce moment, la rétention des urines, qui est complète depuis plusieurs heures, oblige à sonder le petit malade. L'examen des urines manifeste à nouveau la **présence abondante** de corps cétoniques. L'absence d'albumine. Les premières manifestations du syndrome hémorragique surviennent. Les vomissements, rares depuis plusieurs heures, reprennent d'abord aqueux et muqueux, bientôt surviennent des vomissements typiques de grande hématomèse, marc de café, à aucun moment il n'est rendu de sang rouge. Des narines s'échappe du sang noir qui semble être un mélange de sang provenant d'une hémorragie nasale et du sang stomacal. Le syndrome hémorragique se complète par l'apparition de larges placards ecchymotiques à tous les points de piqûres faites au petit malade.

Puis le collapsus cardiaque s'installe, les troubles respiratoires, des phénomènes asphyxiques surviennent qui précipitent le dénouement et la mort survient à 5 heures du matin, soit 17 heures après le début de l'accès, malgré le traitement mis en œuvre (alcalins, tonicardiaque, sérum glucosé, antirévulsifs).

REMARQUE : Le syndrome mortel décrit dans cette observation rappelle celui de l'ictère grave. Il n'y

avait cependant pas d'ictère ni d'albumine dans les urines. A noter le caractère familial puisqu'un premier enfant a succombé dans les mêmes conditions. Influence de l'hérédo-syphilis.

Obs. IV (Das azetonämische Erbrechen mit besonderer Burneksichtigung seiner Prognose). WOLFF (*Jahrb. f. Kinderh.*, février 1931, t. LXXX).

Ursule K..., fille de 9 ans 3 mois, enfant unique, entre le 25 septembre 1930, à 23 heures. Grand-père maternel asthmatique, grand'mère maternelle diabétique. Mère frêle. Côté paternel en bonne santé.

Née à terme le 6 juin 1921. Gastro-entérite des nourrissons, puis va bien. En 1929, consulte pour perte de l'appétit et nervosisme ; scarlatine en janvier et février 1930. Vomissements fréquents pendant celle-ci, urines normales. En juin, consulte pour cauchemars très violents, améliorés rapidement par la cure bromurée ; grippe fin juin et le 4 septembre consulte pour céphalées. Les parents racontent à ce moment que l'enfant a par périodes des vomissements très importants et elle aurait du reste eu une crise dans les quelques jours qui ont suivi la consultation du 4 septembre.

Le mardi 23 septembre, au soir, de nouveau malade : légère élévation de température et vomissements importants. Un médecin, consulté le lendemain, prescrit diète, belladone, cocaïne. Les vomissements n'étant pas influencés par cette thérapeutique amènent la fillette, le 25 septembre, dans un état grave à l'hôpital. Le Docteur Wolff, appelé d'urgence à 11 heures du soir, voit une enfant pâle et prostrée, rendant toutes les cinq minutes un liquide marc de café. Langue humide, très saburrale, odeur acétonique ; gorge, cœur, poumons normaux. Abdomen en bateau, non contracturé, non douloureux.

Le 26 septembre, à 1 heure du matin, sondage vésical : 50 cc. d'urine contenant albumine, acétone plus indican. Injection de 200 cc. de sérum glucosé et 0,0005 de bellafoline. Vomissements toutes les deux minutes. A 2 heures, Mayer positif dans les vomissements ; à 2 h. 30, pantopon, repos, vomissements toutes les heures ; à 10 heures, réflexes vifs, fond d'œil normal, signes de Kernig, Brudzinski, Babinski, dermographisme, Mayer positifs. Pas d'œufs de vers intestinaux dans les selles. Sucre sanguin, 120 milligrammes pour 100. Cylindres granuleux et hyalins dans les urines. Hémoglobine à 82/100 ; globules rouges, 5.860.000 ; globules blancs, 28.600 ; polynucléaires 60 p. 100. A 13 heures : urines, 60 cc. ; albumine, 1,5 p. 1000 ; acétone, vomissements incoercibles, même les morceaux de glace sont rejetés. Toutes les heures ou deux heures, 50 cc. de sérum glucosé à 20 p. 100 par voie intrarectale.

A 16 heures, sérum glucosé et sérum physiologique sous-cutanés. A 19 heures, vomissements, pas de sang. Agitation. Bon pouls. Ponction lombaire : pression, 200 millimètres, cellules : 3. Injection intraveineuse de 200 cc. de sérum glucosé. Abdomen non contracturé. A 23 heures, atropine, pantopon, vomit toujours, agitée.

Le 27 septembre, à 1 heure : urine spontanément 250 grammes ; albumine, traces d'acétone et de pigments biliaires. Vomit toujours. Bile dans les vomissements. A 8 heures, très mauvais état général. Abdomen à peine contracturé, elle se plaint que l'examen abdominal provoque des vomissements. Cœur et poumons normaux. A 9 heures, fond d'œil normal. Réflexes normaux. A 10 heures, injection intraveineuse de 200 cc. de sérum glucosé ; globules blancs, 17.000. Selle spontanée peu abondante. Acétone et albumine, 0,50 par litre.

A 14 heures, les vomissements cessent. Elle peut prendre thé, café. Amélioration. Bon pouls.

Le 28 septembre, à 8 heures, 39°2, tendance au collapsus, pouls imprenable, lucidité conservée. Cœur à 160. Tonicardiaques sans effet. Injection intraveineuse de 400 cc. de sérum glucosé. Le pouls redevient meilleur. Dans la matinée, selle liquide, nausée. Albuminurie de 4 grammes par litre. Acétonurie. A 12 heures, quelques petites crises convulsives. Le pouls redevient mauvais, malgré tonocardiaque, oxygène et transfusion de 150 cc. Après quelques nouvelles convulsions, mort par défaillance cardiaque, à 16 h. 30, les poumons restent libres et l'abdomen souple.

REMARQUE : Au sujet de cette observation de Wolf, dont l'histoire et les antécédents sont si soigneusement décrits, nous devons faire les remarques suivantes : il s'agit d'une enfant dont les antécédents sont chargés au point de vue héréditaire : souche arthritique ; au point de vue personnel : instabilité psychique, scarlatine, grippe, gastro-entérite. Wolf ajoute qu'elle avait souffert d'un surmenage quelque temps avant sa crise terminale à cause d'une éducation physique trop poussée.

Zade avait déjà attiré l'attention sur l'influence néfaste du surmenage physique chez ces enfants.

La température s'est élevée à chaque accès. Pour l'auteur ce fait indiquerait un déclenchement de la crise par la voie infectieuse, ce que confirme l'hématologie qui montre une forte leucocytose. L'acétonémie ne s'est pas montrée très positive, mais des cas certains de vomissements acétonémiques ont été décrits sans acétonurie. Ce qui frappe dans ce cas c'est l'albuminurie qui fut très forte surtout à la fin. No-

tons encore l'hématémèse microscopique, l'incoercibilité des vomissements, qui n'ont pu être jugulés ni par la bellafoline, ni par le pantopon. Nous voyons aussi dans ce cas l'inefficacité d'un traitement par le sérum glucosé. L'insuline ne fut pas mise en œuvre en raison de l'absence d'hyperglycémie. La mort est survenue après une accalmie trompeuse et c'est après la cessation des vomissements que le collapsus cardiaque s'est installé en même temps que l'hyperthermie et les convulsions. La mort ne fut donc pas causée par l'incoercibilité des vomissements, mais par la défaillance cardiaque.

Obs. V (Siegfried WOLF).

Marie B..., 6 ans, entre à la clinique le 13 juillet pour dilatation des bronches et vomissements. L'enfant vomit le 13 où elle n'a pris pour toute nourriture que du thé, une fois très violemment ; le 14, après avoir ingéré des flocons d'avoine, trois fois, et le 15 deux fois encore avec des flocons d'avoine.

Par la suite, pendant les quatre semaines qui suivirent, elle se développa de façon excellente, augmenta de 15 kgs 600 à 17 kgs 200 et se sentit très bien : elle devait quitter la clinique.

Alors, le 11 août, elle commença à vomir très violemment une fois et à faire de la fièvre. On la mit au régime du thé, elle vomit le lendemain encore deux fois. Le 13 août, sept fois ; le 14, douze fois, avec du sang dans les matières vomies. Le 15 août, elle vomit 22 fois avec du sang et mourut après avoir vomit encore trois fois le 16 août, à 2 heures du matin.

Dans ce cas, toutes les analyses ne furent malheureu-

sement pas faites. Le diagnostic ne put cependant être mis en doute puisque l'enfant fut constamment examinée et sous tous les rapports par plusieurs collègues.

Les poumons restèrent normaux jusqu'au dernier moment, exception faite de la dilatation des bronches, les bruits cardiaques bien frappés ; les deux derniers jours, on observa une accélération du pouls jusqu'à 170 et 190 pulsations par minute. Le ventre examiné tous les jours par un chirurgien, au point de vue appendice et intestin grêle, est resté souple et en aucun point on n'observa la moindre sensibilité à la pression ; selles quotidiennes spontanées ; pas de signes méningés ; fond d'œil normal ; conscience conservée jusqu'au bout.

La thérapeutique consista en lavages d'estomac, goutte à goutte de sérum glucosé et salé, bellafoline et tonicardiaques. Malgré cela, l'exitus n'a pu être évité ; ici encore, il s'est produit en pleine conscience.

Obs. VI (CURSHMANN).

Il s'agit d'un garçon de 5 ans, qui, en janvier 1928 et novembre 1929, a fait une crise typique de vomissements acétonémiques graves, dont il faillit mourir. Le premier accès fut rapidement jugulé en une journée, grâce au sérum glucosé et à l'insuline, auxquels on a associé une médication tonicardiaque.

Le deuxième accès apparut en même temps qu'une éruption de rougeole. Tout rentre dans l'ordre grâce aux tonicardiaques et l'insuline.

Le troisième accès a débuté le 22 février 1930. Il donna d'abord l'impression d'être bénin, puisque vomissements et acétonémie disparurent complètement le quatrième jour. Mais à la place, apparut le troisième jour un état de déficience circulatoire avec une fièvre à 39°. L'état s'aggrava rapidement malgré les tonicardiaques,

l'insuline, le sérum glucosé et le malade succomba en pleine connaissance. La quantité d'albumine dans les urines était de 4 gr. pour mille. Il existait de la leucocytose et de la lymphopénie.

REMARQUES : Elle rappelle l'observation n° IV : même aspect clinique, même ascension thermique, exitus par collapsus cardiaque, alors que l'on pensait avoir jugulé la maladie. Là encore il faut insister sur l'albuminurie, l'hyperthermie. Les examens du sang avaient révélé de la leucocytose avec lymphopénie. La seule différence fut la conservation de la conscience comme dans le deuxième cas décrit par Wolf, alors que dans le premier cas on a pu noter deux crises convulsives brèves. L'insuline, le sérum glucosé, les tonicardiaques furent employés, mais en vain.

Obs. VII (GOEBEL).

G..., 1 an 3/4. Il y a quelques mois, quelques vomissements légers. Dans la matinée du 17 octobre, tombe malade et présente des vomissements avec traces de sang frais. Depuis lors, plus de selles. Tout essai d'alimentation même liquide fut suivi de vomissements. Je l'examine le 27 octobre, à 7 heures du soir. Il présente une forte odeur d'acétone, urine peu, sensibilité de l'abdomen normale, système nerveux normal. acétone : + + +. Sucre : négatif. Albumine : +. Je l'envoie sur-le-champ dans une clinique. Il renonce à toute alimentation par la bouche. Au lieu de celle-ci, on administre par voie rectale du sérum glucosé à 10 %, dont il absorbe plus de 600 cc. dans les 20 heures qui suivent.

Dans l'après-midi du 30, on réussit à lui faire prendre de l'eau sucrée *per os*. Il mange avec appétit et sans vomir de la compote de pomme. L'enfant semble sauvé. A 10 heures du soir, température 39°, pouls petit et filant. Vomissements brun noirâtres. Après que le collapsus fut passagèrement conjuré, il eut vers minuit 41° de fièvre, des convulsions généralisées et perte de connaissance. Il tombe dans le collapsus et meurt à 3 heures.

Obs. VIII (Sudden death from cyclic vomiting). Hamer HADGES (*British Med. Journal*, 8 oct. 1932).

Le 5 juin, je fus appelé pour voir une fille de 7 ans 1/2, qui était morte peu de temps avant mon arrivée.

Il s'agissait d'une enfant nerveuse, souffrant de fréquents accès de vomissements bilieux. Il y avait quatre autres enfants bien portants. Aucune tare héréditaire et l'enfant n'avait pas pris d'autre nourriture que celle des autres enfants de la famille.

Trente-six heures avant la mort, il y avait eu un moment de lassitude et un vomissement accompagné de douleurs abdominales et de constipation (aucun médecin n'avait été appelé, la mère étant habituée à ces accès, qui, habituellement, se passaient rapidement en traitant la constipation par un lavement huileux). A certain moment une nourriture liquide fut prise et aussitôt rejetée. La mort arriva tout à fait soudainement.

Après la mort, rien d'anormal ne fut trouvé dans aucun organe, mais il y avait un thymus légèrement hypertrophié et une hyperplasie des tissus lymphatiques, surtout des amygdales.

L'urine prise aussitôt après la mort montra la présence de beaucoup d'acétone. L'aspect *post mortem* de

l'estomac et des intestins était tout à fait normal. Il n'y avait aucune trace d'inflammation et aucune particule irritante de nourriture n'y fut trouvée.

La possibilité de vers intestinaux et de pancréatite était exclue de même que la possibilité d'une affection du cerveau.

En présence de l'absence de toutes autres causes, après les plus soigneuses recherches autopsiques, on doit conclure qu'il s'agit d'un cas de mort par vomissement cyclique qui est ici rapporté en raison de la rareté de la mort en ces circonstances.

Obs. IX (On recurrent vomiting in children). LANGMEAD
(*British Medical Journal*, 18 fév. 1905).

Une fille est admise à l'hôpital à sa cinquième attaque de vomissement récurrent (première, août 1903 ; seconde, trois mois plus tard ; troisième, janvier 1904 ; quatrième, quelques jours avant son admission).

Avant toutes ces crises, sa mère remarquait qu'elle était abattue quelques heures. A chaque occasion, les vomissements avaient été incoercibles. L'enfant était très déshydratée.

A son admission, elle paraît en bon état, mais très malade. Les yeux sont enfoncés, les paupières lourdes, la respiration bruyante, l'haleine a une forte odeur d'acétone. La langue est sèche et chargée. Température élevée, pouls à 160. Elle ne sort de sa torpeur que pour demander de l'eau qu'elle vomit aussitôt.

L'abdomen est légèrement distendu mais rien d'anormal, sinon un foie qui déborde de deux travers de doigts le rebord costal.

Les urines acides ne contiennent pas de sucre ; on y trouve de l'acétone et des nuages d'albumine.

Les vomissements continuent et le jour suivant elle

tombe dans le coma. Six heures après, la température s'élève, la respiration devint analogue à celle du coma diabétique, le pouls s'affaiblit, elle eut cinq convulsions généralisées et mourut en hyperthermie.

L'examen *post-mortem* révéla :

Le foie était gros et dans un état de dégénérescence graisseuse avancé. Les reins aussi étaient gros. Il n'y avait pas de néphrite. La partie supérieure du rein gauche présentait une petite zone hémorragique. La muqueuse de la partie postérieure de l'estomac contenait aussi des zones noirâtres d'hémorragie.

A côté de ceci, on ne trouva rien d'anormal macroscopiquement.

Microscopiquement l'aspect du foie confirmait la dégénérescence graisseuse avancée de l'organe.

La section des reins montrait seulement la dégénérescence graisseuse et quelques hémorragies interstitielles.

La surrénale gauche était très congestionnée et contenait des foyers hémorragiques.

Les glandes de la muqueuse gastrique étaient dégénérées et présentaient de petites hémorragies.

« Il n'y avait rien, des lésions révélées par l'autopsie, conclut Langmead, qui ne pût être attribué à l'inanition, à la fièvre, et aux convulsions terminales. Les grandes dimensions du foie et sa transformation graisseuse étaient cependant très suggestives. »

Obs. X (MYERS).

Harold, 2 ans 1 mois. Mère morte. Père alcoolique et fou. Six frères et sœurs bien portants.

Troubles digestifs dans la première enfance et pneumonie. Bonne santé apparente quelques semaines avant sa mort.

Vers le milieu de mars, il eut une sévère attaque de vomissements qui dura trois jours. Depuis, régime sévère peu riche en graisses. Cependant, quelques jours avant l'accès, il a mangé du pain et du beurre.

Le vomissement était du type des vomissements récurrents : fréquemment répétés, en dépit de la diète, et non accompagnés de douleur abdominale ou de distension. La température légèrement élevée, pas d'ictère, langue propre. Enfant irritable, pas de délire, prostré. L'haleine avait une odeur pénétrante d'acétone et les réactions de l'urine pour l'acétone et acide diacétique étaient très marquées. Les urines contenaient en outre des traces d'albumine.

L'administration de bicarbonate de soude fut suivie de bons résultats, les vomissements cessèrent et un retour à la normale fut observé.

Le 25 mars, il vomit en se levant. Le 26, température normale, pas de vomissements, langue propre, augmentation de volume du foie, pas d'ictère. Regard un peu étrange. Cris inarticulés. Excitation mentale.

On remarqua une légère crise à convulsions unilatérales et éphémères suivie de mouvements simulant ceux de la paralysie agitante. Le menton et la langue étaient constamment mobiles. Pupilles égales, mais un nystagmus apparut suivi de strabisme.

Les mouvements cardiaques et respiratoires devinrent faibles. Les convulsions continuèrent et la mort arriva quelques heures plus tard, à la suite d'une hématomèse.

L'examen autopsique du foie fut seul permis : il s'étendait un pouce au-dessous du rebors costal et présentait à un degré marqué la couleur jaune de la dégénérescence graisseuse étendue, ressemblant à celle décrite dans l'intoxication chloroformique.

REMARQUES : Il s'agit donc d'un enfant de 2 ans normal, en pleine santé, sans infection, sans changement de vie (très léger changement de régime qui devient légèrement plus riche en graisse), qui présente une attaque sévère de vomissements avec acétonurie. Un retour à la santé trompeur apparut ; dix jours plus tard, en dépit d'un régime soigné, une intoxication profonde se développe qui conduit rapidement à la mort avec des signes nerveux importants. Une extrême transformation graisseuse du foie est découverte après la mort.

Obs. XI (Report of a case of fatal vomiting in a child).
Eleonor JONES (*British Med. Journal*, June 1909).

Willie K., 3 ans, fut admis au Woman's Hospital le 23 novembre 1907 et mourut le 25 novembre de la même année.

Parents vivants. Père en bonne santé. Mère très nerveuse. Deux frères bien portants.

Nourri au sein. Pneumonie, troubles gastriques à 6 mois. Aucune autre maladie, sauf une crise de vomissements il y a deux mois.

Il commença à vomir le 17 novembre, après avoir mangé du ragoût de mouton et continua à vomir à intervalles irréguliers jusqu'au 20, quand ses parents notèrent que sa tête retombait en arrière et que pieds et mains présentaient des convulsions. Constipation opiniâtre depuis le début de la crise. Admis le 23, sa tête était rétractée, et il montrait quelques tremblements des mains et pieds.

Je le vis le 24 et dictai les notes suivantes : L'enfant a un regard triste, il est abattu, les yeux creux. Cou-

leur terne de la peau. Peu émacié. Respiration profonde et lente et plutôt laborieuse. L'haleine a une forte odeur de fruit. Il est très fatigué mais sa tête n'est plus rejetée en arrière et il n'y a plus de mouvements convulsifs. Il est conscient et ne se plaint pas du mal de tête. Il demande à boire continuellement mais quand on lui en donne une petite quantité il la vomit de suite. Pouls bien frappé à 100, température autour de 97°6 à 101° (Fahrenheit).

Urine peu et involontairement. Trois selles depuis son admission. Cœur et poumons normaux. Le foie est gros, descend juste au-dessous du rebord costal. Rate normale. Abdomen souple, plat, rétracté.

On pensa à la méningite tuberculeuse, mais les signes méningés ayant disparu, le diagnostic de vomissements toxiques fut fait. L'état empira et l'enfant mourut le 25. On tenta de lui administrer du bicarbonate de soude qu'il rejeta. Les urines ne contenaient ni albumine ni cylindres ni acétone.

A l'autopsie, faite par le Docteur Martha Tray, cœur et poumons furent trouvés normaux. Rate et pancréas de même. Le foie, pâle, plus gros que normalement, montra une dégénérescence graisseuse. L'estomac était très distendu.

Le rein droit était de dimension normale et montrait de la congestion et des petites zones hémorragiques sous la capsule. Le rein gauche, plus gros, légèrement congestionné. Les lobulations fœtales persistent dans les deux reins. La congestion hémorragique des reins fut confirmée par l'examen microscopique. L'estomac contenait un peu de mucus. Intestin et appendice normaux. Thymus, ganglions mésentériques et les ganglions des voies biliaires étaient hypertrophiés.

L'examen du foie, fait par le Docteur Peckam, montra des modifications graisseuses très atténuées et une infiltration autour des cellules.

L'examen des reins montra une dilatation des corps de Malpighi et des vaisseaux sanguins avec des dépôts de pigments.

Le liquide céphalo-rachidien fut examiné avec résultat négatif.

REMARQUES : Ce cas est intéressant parce que, avec des caractéristiques cliniques, des vomissements cycliques, l'urine ne contenait pas d'acétone. A noter l'absence de lésions de néphrite, la présence d'une dégénérescence graisseuse du foie. Il s'agit dans ce cas d'une forme encéphalitique caractérisée par la torpeur, la tendance au coma.

Citons pour mémoire les trois cas de mort rapportés par Comby dans les *Archives médicales des Enfants* de 1909 :

Obs. XII.

Garçon, 10 ans. Hérité nerveuse. Vomissements incoercibles de la mère pendant la grossesse. Vomissements cycliques depuis l'âge de 3 ou 4 ans. Erythème scarlatiniforme récidivant. Mort dans une crise.

Obs. XIII.

Garçon de 6 ans. Père nerveux, opéré d'appendicite. Dilatation de l'estomac. Constipation. Entérite. Laryngite striduleuse. Vomissement facile. Trois crises de vomissements cycliques depuis quatre mois. Après la quatrième crise, appendicite aiguë : mort.

Obs. XIV.

Garçon, 6 ans. Vomissements cycliques. A la qua-

trième crise, douleur au point de Mac Burney. Appendicite. Mort.

A vrai dire, les deux derniers cas de mort publiés par Comby ne sont pas dus aux vomissements cycliques, mais à des crises d'appendicite aiguë. Toutefois on a soutenu l'origine appendiculaire des vomissements cycliques. Cette théorie est très discutable, elle n'est pas admise. Mais il faut savoir que la crise d'appendicite se développe très fréquemment sur le même terrain que les vomissements cycliques.

Dans les trois observations qui suivent, la mort est surtout le fait d'accidents nerveux. SHAW publie dans le *British Medical Journal*, 1920, p. 695, l'observation suivante :

Obs. XV.

E. L... était un garçon de 15 ans, malfaisant, faible d'esprit et aux tendances impulsives, qui avait été admis à la Maison de Santé de Stafford en septembre 1917. Il fut bien nourri et mangeait beaucoup. Il n'avait jamais eu de crises auparavant. Pendant la nuit du 30 décembre 1919, il eut une forte crise d'épilepsie bien déterminée, et tomba dans un état d'irritation cérébrale avec de la parésie des jambes et de l'injection conjonctivale. Poids spécifique de l'urine (1.024) ; ni albumine, ni sucre, mais fortes doses d'acétone. Il fut soumis à un traitement alcalin et son état s'améliora, l'acétonurie disparaissant ; il continua à se bien nourrir. Le 10 janvier, il fut de nouveau attaqué par l'acétonurie qui ne céda pas au traitement alcalin et mourut à 9 h. 40, le 16.

Résultat de l'autopsie :

Légère infection de l'arachnoïde ayant l'aspect des taches spécialement marquées sur les sillons et le long des veines, une large tache s'étendant sur le sommet de l'hémisphère gauche, de nombreux foyers hémorragiques sur les sections du tissu cérébral. Forte réaction d'acétone dans le liquide cérébro-spinal et le sang. L'examen au microscope montra l'engorgement des capillaires et une chromatolyse centrale et diffuse du corps nerveux et des changements dégénératifs dans les noyaux, en d'autres termes une dégénérescence primitive de la cellule nerveuse. Les glandes surrénales accusaient de la congestion et un manque de graisse ; les autres organes étaient apparemment normaux.

Citons encore l'observation de BABONNEIX et BLECHMANN (*Société des Hôpitaux de Paris*, 30 mai 1913) :

Obs. XVI.

Un garçon de 10 ans, lymphatique, obèse, uricémique, est pris d'un accès de vomissements acétonémiques.

Le cinquième jour apparaît une hémiplégie droite avec aphasie d'allure bizarre, une perte de conscience, une respiration irrégulière prenant par moment le rythme de Cheyne-Stokes.

Au bout d'une heure et demie, l'enfant reprend connaissance et les symptômes disparaissent complètement. Les jours suivants l'hémiplégie se reproduit, puis disparaît. Ensuite s'installent de la torpeur, une hémiplégie flasque droite, une raie méningitique. Finalement, une broncho-pneumonie entraîne la mort qui survient quinze jours après le début de l'affection.

Les urines ont contenu de l'acétone et de l'acide diacétique pendant toute l'évolution, sauf pendant les deux

derniers jours. Une ponction lombaire a retiré un liquide céphalo-rachidien clair ne contenant que quelques lymphocytes.

Obs. XVII. — MEMBRAT (*Th. Bordeaux*, 1925).

D..., 3 ans 1/2. Père syphilitique. Pas de convulsions dans ses antécédents. Vomissait facilement. A déjà présenté une crise de vomissements à Arcachon. Le début de la crise actuelle a lieu le 8 mars 1923, à 5 heures du soir, par des vomissements suivis de mouvements de la face et des yeux. Ensuite, il a présenté des convulsions toniques et cloniques des quatre membres et surtout de la contracture des mâchoires. On observe des contractions de tous les muscles de la face.

Les yeux sont réversés sous les paupières supérieures. La respiration est sifflante ; l'enfant a l'air de s'étouffer. La face est cyanosée. Il ne répond pas aux appels de ses parents. L'enfant est mis dans un bain, mais ne peut rester, il se contracte et se débat sans cesse. Température élevée à 38°5. Pouls rapide. La mort survient par affaiblissement général à 3 heures du matin environ.

L'examen du liquide céphalo-rachidien a montré un liquide clair. 20 lympho par champ.

Présence d'acétone en quantité un peu moindre que dans l'urine qui en contient beaucoup.

PATHOGÉNIE DES FORMES MORTELLES

Les auteurs allemands, Siegfried, Wolf, Curshmann, Zade ont proposé, comme explication de l'évolution vers la mort de certains cas de vomissements périodiques avec acétonémie, la théorie suivante :

Pour Curshmann la crise de vomissements s'apparente à la migraine et à l'asthme, il la considère donc comme la manifestation d'un schock anaphylactique. Il estime qu'il y aurait le plus grand avantage à découvrir la substance sensibilisatrice pour instituer une désensibilisation par l'allergène spécifique. Or le schock anaphylactique s'observe plus fréquemment chez des enfants qui ont une perturbation dans leur alimentation. Les auteurs ont prouvé expérimentalement que chez les animaux soumis au jeûne liquide et solide le schock prenait une tournure plus grave que chez les témoins normalement nourris. Les cas de mort se verraient chez des enfants qui ont souffert d'une hypoalimentation ou d'un surmenage physique. Les auteurs trouvèrent d'autre part que dans le shock la fonction de résorption de l'intestin est troublée et que les transformations intermédiaires que l'on observe dans le métabolisme des hydrates

de carbone ne se font plus. Ce qui fait que l'injection d'insuline ne peut plus avoir d'action en cas de schock aigu. On explique ainsi l'évolution régulière vers la mort des cas exposés. La crise augmentant encore le jeûne et la déshydratation, le schock rendant impossible l'utilisation et l'assimilation de la nourriture qui n'a peut-être pas encore été vomie, l'équilibre du métabolisme des hydrates de carbone ne peut plus se faire. La faim et la soif sont augmentées. L'administration de l'insuline et du glucose reste sans effets. La température due à une infection surajoutée augmente encore l'effet du schock qui à son tour rend plus mauvais les troubles du métabolisme. Ces phénomènes entraînent un cercle vicieux qui évolue fatalement vers la mort. En résumé l'inanition et l'infection seraient les facteurs d'entretien et d'aggravation d'un schock anaphylactique qui entraînerait une perturbation irrémédiable du métabolisme des hydrates de carbone.

Ces considérations, dans une certaine mesure, semblent satisfaisantes. Toutefois on ne retrouve pas toujours, dans les observations publiées, le jeûne et l'inanition pendant la période qui précède la crise.

D'autre part, l'anaphylaxie à elle seule ne peut expliquer les importantes lésions anatomo-pathologiques retrouvées à l'autopsie. Ces lésions, comme nous allons le voir, sont celles d'une toxi-infection : elles portent sur le rein et le foie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Dans quelques-uns des cas de mort que nous avons publiés (cas de Griffith, Langmead, Myers, E. Jones), l'autopsie du sujet a pu être faite. Une seule lésion est apparue comme constante : la dégénérescence graisseuse du foie ; en outre de cette lésion, le foie présente parfois une infiltration de cellules rondes et de petites hémorragies. Après le foie, les reins sont les organes le plus souvent atteints : ils sont volumineux et le microscope y montre des lésions de néphrite ordinairement congestive et hémorragique, quelquefois dégénérative. On trouve ensuite, mais d'une manière aussi inconstante, quelques infiltrations hémorragiques sur les capsules surrénales, ou sur la muqueuse gastrique. L'intestin, le pancréas, le cœur et les poumons ont été trouvés normaux.

Ces lésions sont celles d'une intoxication aiguë violente ; elles ressemblent beaucoup à celles de l'intoxication par le chloroforme.

Voici le relevé anatomique d'un cas rapporté par Marfan. Il s'agit d'une fille de 5 ans :

1° Lésions macroscopiques : Le foie est volumineux (620 grammes) et a très nettement l'aspect d'un foie en dégénérescence graisseuse. Les reins présentent l'as-

pect de gros reins blancs avec zones de congestion, surtout marquée au niveau des pyramides. Le rein droit pèse, avec la capsule surrénale, 60 grammes. Le rein gauche pèse seul aussi 60 grammes. La rate est grosse et congestionnée. Elle pèse 180 grammes. Le contenu de l'estomac est constitué par un liquide chyleux, épais. La muqueuse présente de nombreux points hémorragiques. Il en est de même de l'intestin et de l'appendice.

2° Lésions histologiques : Des fragments ont été prélevés au niveau du foie, de l'estomac, du duodénum, du pancréas, de la rate, des reins, des surrénales. Les uns ont été fixés au formol et coupés à la congélation ; les autres ont été inclus à la paraffine après fixation au Dominici. Les coupes ont été colorées au Soudan III, au Nilblau, à l'hématéine-éosine-orange, au Van Gieson.

Les organes les plus lésés sont : les reins, le foie, la rate, l'estomac.

a) Reins : Sur les coupes congelées, nous avons constaté l'existence d'une dégénérescence graisseuse très intense portant principalement sur les tubes contournés qui sont presque tous dégénérés. Les cellules épithéliales de ceux-ci paraissent, sur les coupes à l'hématéine-éosine, très profondément altérées ; le protoplasma se colore très mal, la plupart des noyaux sont détruits. Outre ces lésions prédominantes et qui dénotent une altération très profonde de l'organe, on note de la congestion (les vaisseaux dilatés sont gorgés de sang) et quelques modifications des glomérules (rétraction). Par contre, nous n'avons trouvé aucune trace de lésions inflammatoires.

b) Foie : Nous avons trouvé, sur les coupes congelées, une dégénérescence graisseuse plus intense, plus massive encore que celle que nous avons vue dans les reins. Toutes les cellules semblent avoir subi cette dégénérescence sur les différentes coupes examinées. Après coloration à l'hématéine-éosine, les cellules semblent

pour la plupart dépourvues de noyau. Le protoplasma prend très mal les colorants. Il n'y a aucune trace de lésions inflammatoires.

c) Rate : La rate présente des lésions de cirrhose périsvasculaire très intenses. Les plus petites artérioles même possèdent un anneau fibreux volumineux, coloré en rouge vif très intense par le Van Gieson. Les éléments cellulaires semblent peu modifiés.

d) Estomac : On note dans la muqueuse et dans la sous-muqueuse de petits foyers hémorragiques. Dans la région profonde de la muqueuse, il existe quelques amas cellulaires inflammatoires qui témoignent d'une inflammation subaiguë.

Le duodénum, le pancréas, les surrénales ne présentent pas de lésions appréciables.

Comment doit-on interpréter ces lésions ? Ce sont celles d'une intoxication aiguë par un poison à la fois stéatosant et hyperémiant. Or, expérimentalement les composés cétoniques n'ont pas de propriétés toxiques, ni émétisantes. On peut donc admettre avec Marfan que la brusque perturbation des échanges dont résulte la crise de vomissement cyclique peut avoir la propriété de produire un poison ayant pour effets d'être émétisant et en même temps de favoriser le dédoublement des graisses et la mise en liberté d'un excès d'acides gras. En faveur de cette hypothèse, on peut donc faire valoir qu'il existe réellement des substances agissant comme celle qu'on suppose : tel le chloroforme. En effet les accidents succédant à l'anesthésie chloroformique, vomissements, malaise, albuminurie, coïncident avec une acétonémie.

SIGNES DE GRAVITÉ

Reprenons l'étude de ces observations de cas de mort pendant l'accès de vomissements périodiques acétonémiques en nous attachant à rechercher dans quelles circonstances aggravantes ils se sont déroulés et quels signes de gravité leur furent communs.

AGE : Cette terminaison fatale s'observerait classiquement chez des enfants très jeunes. Cette conception ne nous semble pas exacte puisque sur les dix-sept observations que nous publions, cinq concernent des enfants de moins de 4 ans, une de 15 ans et les autres de 5 à 10 ans.

ANTÉCÉDENTS : L'hérédité neuro-arthritique est constante. Dans la plupart des observations les crises antérieures étaient banales mais assez rapprochées ; dans plusieurs cas l'organisme avait été affaibli par des maladies infectieuses, grippe, scarlatine. Les auteurs allemands insistent sur l'hypoalimentation et le surmenage physique. Mais il faut savoir cependant qu'on peut, comme dans le cas de Turquety, observer une crise mortelle chez des enfants en pleine santé apparente, sans tares.

MODE DE DÉBUT : Le plus souvent le début était identique à celui des crises antérieures. Cependant la

fièvre était cependant plus marquée, la note infectieuse dominait. Parfois un écart de régime a pu déclencher la crise.

INTENSITÉ DES VOMISSEMENTS : C'est là le signe presque normal de toute crise d'acétonémie ; dans certains cas ils étaient incoercibles, subintrants ; dans d'autres ils étaient moins accentués et la mort, dans trois cas, est survenue après une accalmie trompeuse et un mieux qui avait suivi leur cessation.

APPARITION DES HÉMATÉMÈSES : Leur précocité, leur tenacité sont de mauvais augure. Nous les relevons dans sept des cas publiés. Parfois, comme dans le cas de Dorlencourt, elles s'associent à un véritable syndrome hémorragique. Toutefois, « bien qu'elles ne se voient guère que dans les accès très intenses, elles n'impliquent pas par elles-mêmes un pronostic fâcheux ; l'accès, au cours duquel elles se sont produites, se termine en général favorablement. Par contre, certains cas mortels ne se sont, à aucun moment, accompagnés d'hématésèse ».

SYMPTÔMES NERVEUX : Les signes nerveux se sont montrés très intenses dans six observations. Les signes méningés, les convulsions, la torpeur, l'état léthargique, ont été observés dans les formes cérébrales et encéphalo-méningées décrites par Nobécour. Or le pronostic de ces formes doit être tenu pour rassurant.

LA DÉSHYDRATATION : Dans tous les cas elle fut importante, mais c'est là encore un signe normal de toute crise bénigne.

L'ACÉTONÉMIE : L'odeur d'acétone de l'haleine, la présence de corps cétoniques dans les urines sont des signes constants mais dont l'intensité très variable n'est nullement proportionnelle à la gravité des cas. Quelques signes, par contre, nous paraissent présenter pour le pronostic de cette affection une valeur beaucoup plus précise.

PRÉSENCE D'ALBUMINURIE : L'albuminurie existait dans la majorité des cas. Elle atteignait 4 gr. dans trois des observations publiées. Elle fait au contraire défaut dans les cas favorables. Elle prend donc une grande valeur dans l'établissement du pronostic de la crise. Elle va de pair avec la couleur pâle des urines qui devraient être au contraire particulièrement teintées à cause de la déshydratation du malade.

Le dosage de l'urée dans l'urine la montre très sensiblement abaissée, conséquence de la diminution de la fonction uréique du foie et de l'imperméabilité rénale.

L'ÉVOLUTION DE LA COURBE THERMIQUE : La fièvre s'est montrée élevée dès le début dans quinze des observations publiées. Dans les crises bénignes elle ne dépasse guère 38°5. La mort est survenue dans le collapsus hyperthermique (41°) douze fois. Dans un cas d'hypothermie avec cyanose des extrémités, assourdissement des bruits du cœur, abaissement de la tension artérielle, accompagnait le collapsus.

LES TROUBLES RESPIRATOIRES : Ils ont eux aussi une grande valeur pronostique. Dans la majorité des cas

mortels publiés nous pouvons noter une altération du rythme respiratoire sans signes d'auscultation, revêtant le type d'une polypnée toxique : respiration très rapide (40 à 50 inspirations par minute), suspirieuse, creusant les flancs. L'apparition du Cheyne-Stokes a ici la valeur d'un symptôme terminal.

En résumé on devra donc s'inquiéter, dans les formes sévères, du caractère incoercible des vomissements, de la précocité et de la ténacité des hémâtémèses et on devra tenir pour signes de la plus haute gravité l'apparition de l'albuminurie, avec cylindrurie, le déséquilibre de la courbe de la température soit en hyperthermie, soit en hypothermie, la forte leucocytose, les troubles du rythme respiratoire.

PRONOSTIC ÉLOIGNÉ

Il serait très intéressant de savoir ce que deviennent, à l'âge adulte, les sujets qui, pendant l'enfance, ont été atteints de vomissements périodiques. Mais nous ne possédons sur ce point que des données peu nombreuses.

On a avancé que la plupart de ces sujets devenaient plus tard des migraineux. Or sur une soixantaine d'adolescents ou d'adultes atteints dans l'enfance de vomissements périodiques nous n'en avons trouvé que quatre qui soient devenus des migraineux. D'autre part, en interrogeant les migraineux, on s'assure que la plupart n'ont pas été sujets à des accès de vomissements avec acétonémie.

Un certain nombre des anciens malades de Marfan, sur lesquels on a pu avoir des renseignements, n'ont présenté que des troubles de santé sans relation évidente avec leur ancienne affection. Marfan rapporte que deux jeunes femmes ont eu des coliques hépatiques, qu'un homme a été atteint à 27 ans de diabète sucré.

Il sera donc intéressant de rechercher les vomissements périodiques dans le passé des sujets atteints de lithiase biliaire ou de diabète.

A ce propos Marfan rapporte l'observation suivante communiquée par le Docteur Azoulay :

Homme de 54 ans. Père et mère morts de diabète ; frère et sœurs arthritiques ; l'un d'eux à système veineux précocement déficient.

Première enfance très malade ; toujours frileux ; rhumatisant. Ecolier dès 5 ans. De 5 à 12 ans, vomissements bilieux incoercibles une à deux fois l'an, l'hiver, en apparence à la suite d'un refroidissement ; début brusque par céphalée intense, frissons ; halètement ; rejet de tous les aliments, de la glace ; durée, six à huit jours ; reprise graduelle des aliments, retour presque immédiat à la santé. Depuis, vomissements bilieux incoercibles durant un, deux, trois jours, lorsqu'il survient un état fébrile ; fièvre typhoïde à 13 ans. Mal de mer. Diabète à 16 ans, intermittent, disparu par une cure à Vichy.

Depuis, très fréquemment violente douleur à l'épaule droite, en coup de marteau, sans autre signe de lithiasé biliaire. Constipation durant 24 et 48 heures, avec incapacité d'idéation, sens émoussés, suivie parfois de légère parésie des membres inférieurs. Cette céphalée survient principalement à la suite de veilles, fatigue cérébrale, ou contrariété. A 50 ans, cholécystite aiguë dont une atteinte antérieure fut prise pour une appendicite. Péritonite. Marsupialisation de la vésicule biliaire. Quatre calculs cubiques de 12 à 15 mm. de côté. Adhérences. Persistance d'une dyspepsie pour les matières grasses et pour le pain.

Au cours de l'acétonémie commune de l'enfance l'examen des urines révèle dans certains cas, à côté de corps cétoniques, l'existence d'une glycosurie plus ou moins importante.

Pour le Professeur Mouriquand, de Lyon, cette glycosurie qui fait naître dans l'esprit l'idée de manifestations diabétiques, semble liée à l'acétonémie et disparaît avec elle. Elle marque comme l'acétonémie une crise passagère d'insuffisance hépatique. Pour cet auteur, d'autres éléments marquant cette insuffisance peuvent se surajouter à l'acétonémie. C'est ainsi qu'il relate le cas d'un jeune malade qui faisait à chaque poussée : acétone sucré et poussées purpuriques révélatrices du trouble de la fonction « fibrinogénétique » du foie.

La grande question pronostique qui se pose est la suivante : ces enfants sont-ils des prédiabétiques ou tout au moins ont-ils plus que d'autres enfants tendance à faire du diabète sous l'action de causes diverses ?

« C'est possible, répond Mouriquand, mais notre expérience déjà longue ne nous incite pas à les considérer, pour la plupart, comme des candidats au diabète vrai. On peut bien voir de tels accidents précéder l'installation du diabète infantile ; mais sur des centaines de cas observés d'acétonémie commune de l'enfance, nous n'avons pas le souvenir d'en avoir vu évoluer vers le diabète, au moins vers le diabète infantile. »

LE TRAITEMENT

En étudiant au point de vue thérapeutique les observations publiées dans cet ouvrage, nous voyons que si la mort s'est produite ce n'est pas faute d'avoir mis en œuvre, dans la majorité des cas, toutes les ressources curatives proposées pour le traitement de la crise.

Ce traitement s'est efforcé de lutter contre l'acidose, la déshydratation, les vomissements, la défaillance cardiaque.

Contre l'acidose on employa les alcalins, le glucose en injections sous-cutanées, en goutte à goutte rectal, l'insuline. Contre la déshydratation le sérum physiologique ou glucosé. Contre les vomissements les antispasmodiques : bellafoline, pantopon, gardénal sodique en injections, glace. Enfin les tonicardiaques, les antihémorragiques furent employés, mais en vain.

Cet échec de la thérapeutique proviendrait, pour les auteurs allemands, du fait que l'organisme en état de choc anaphylactique ne peut plus utiliser les glucides et qu'il reste insensible aux effets de l'insuline.

D'autre part, la fièvre et le jeûne dû au vomissement augmentant l'acidose, entraîneraient un cercle vicieux qui ne saurait être enrayé. Pour eux la thérapeutique doit :

1° S'efforcer de prévenir le schock en évitant les aliments sensibilisants, ou en employant les méthodes de désensibilisation comme dans le traitement des migraines ;

2° Lutter par un régime approprié contre l'hypo-alimentation hydrocarbonée et le surmenage physique qui seraient dangereux chez les prédisposés ;

3° En cas de crise : les injections sous-cutanées de glucose et employer dès le début les antispasmodiques et notamment le gardénal sodique en injections sous-cutanées.

Il convient de faire quelques remarques sur le traitement par l'insuline des vomissements périodiques avec acétonémie. Dès la découverte de l'insuline et la démonstration de son action si puissante et rapide sur l'acidose des diabétiques, il parut logique d'essayer cette hormone dans les vomissements cycliques.

En 1924, Torello Cendra affirma ses qualités curatives et prophylactiques des crises ; Lereboullet et Marfan signalaient les bons effets de l'insuline dans les formes sévères et prolongées quand la médication est associée à l'ingestion d'hydrates de carbone ou à des injections intramusculaires de doses élevées de solution glycosée isotonique. Cependant à la suite de l'emploi fréquent de l'insuline, son efficacité fut diversement appréciée et certains auteurs considèrent comme non démontrée l'utilité de l'insuline dans ces cas, les résultats favorables s'expliquant par la curabilité spontanée du syndrome ou par l'effet de la médication hypersucrée associée ; certains mêmes la proscrivent comme dangereuse.

Chez le sujet diabétique l'insuline rétablit rapidement l'équilibre acide-base et fait disparaître l'acidose et la cétose : cette action est immédiate, puissante, souvent héroïque. Mais des différences profondes séparent le métabolisme du diabétique de celui du non-diabétique. Dans la crise de vomissements cycliques l'acido-cétose n'est pas accompagnée des autres signes du diabète. Dans ces conditions, l'indication de l'emploi de l'insuline devient discutable. Expérimentalement et cliniquement il semble prouvé que l'insuline employée seule, sans hydrates de carbone, ne saurait lutter contre une acidose non diabétique. L'apport de sucre prime l'apport d'insuline (Lelong).

D'autre part le dosage du sucre dans le sang des enfants en état de crise de vomissements cycliques a permis de déceler une hypoglycémie initiale. Quand la crise se prolonge après l'effondrement du début, la glycémie remonte : une hyperglycémie secondaire succède à l'hypoglycémie initiale.

Ces notions bio-physiologiques ont permis à Marcel Lelong de préciser, dans un travail récent, les indications de l'insulinothérapie. Il convient d'essayer cette médication toutes les fois qu'il est indiqué d'améliorer la tolérance hydrocarbonée fléchissante (hyperglycémie) et de réhydrater le malade.

Ces indications n'existent que dans les formes prolongées : la déshydratation du malade aggravant l'acidocétose, le trouble d'assimilation des hydrates de carbone et créant un cercle vicieux que la théra-

peutique devra rompre. Même dans ces cas, l'insuline ne doit être considérée que comme une médication d'appoint : le traitement essentiel restant la glycosothérapie, associée à l'alcalinisation par le bicarbonate de soude et éventuellement la rechloruration.

Doit-on faire une place à l'insuline dans le traitement préventif des accès ? Dans l'état actuel de nos connaissances, nous ne le pensons pas. Il sera plus important de supprimer la cause occasionnelle : régler le régime alimentaire en diminuant la ration en graisses et en augmentant la ration hydrocarbonée ; rechercher l'aliment sensibilisant ; lutter contre l'infection focale, pharyngée ou intestinale ; modifier le terrain neuro-arthritique : cure à Vichy, désensibilisation.

Il est nécessaire de ne pas perdre de vue que dans nombre de cas l'insuline a des contre-indications formelles. Les formes légères de beaucoup les plus fréquentes ont une évolution spontanée vers une guérison rapide : l'insuline y est complètement inutile et les risques que comporte son emploi ne sont compensés par aucun avantage. Même dans les formes prolongées, il ne faut pas recourir à l'insuline dès le début de la crise : on attendra la fin du *schock* hypoglycémique initial. Au début l'organisme a besoin de glucose bien plus que d'insuline et la tolérance hydrocarbonée est encore intacte ; on veillera donc surtout à assurer l'apport massif de glucose par les voies rectales, sous-cutanées, intraveineuses et au besoin intrapéritonéale si la voie buccale est impossible ou insuffisante.

La technique est loin d'être réglée. La plupart des auteurs injectent 5 à 10 unités d'insuline matin et soir, en conjonction avec l'administration copieuse de glucides. On retiendra qu'il faut au moins 5 gr. de glucose par unité d'insuline ; il est prudent de dépasser cette proportion largement.

Dans les formes sévères on a le temps, donc le devoir de recourir au laboratoire : l'étude de la glycémie permettra de régler méthodiquement la répartition des injections d'insuline et les doses.

L'hypoglycémie initiale, par sa fréquence et son intensité, crée les plus grands risques d'accidents à l'emploi intempestif de l'insuline. Heureusement le plus souvent on n'observe que des incidents bénins : pâleur subite, sueurs froides, vertiges, état syncopal passager. Mais des complications graves et même mortelles peuvent survenir.

L'évolution capricieuse, le plus souvent spontanément curable de la maladie, permet difficilement de se faire une opinion nette sur les résultats du traitement. Dans les limites précisées par Marcel Lelong, la médication par l'insuline semble défendable. Mais telle n'est pas l'opinion unanime. Nous avons vu dans cette étude que l'insuline connaît des échecs puisqu'elle avait été employée dans la majorité des cas de mort que nous publions dans cet ouvrage. Dans les cas qui guérissent il reste impossible d'affirmer que le traitement mixte insuline et glucose a donné un résultat plus rapide que le traitement glucosé seul. On ne perdra pas de vue qu'elle n'a pas

d'action spécifique sur l'acidose non diabétique ; qu'elle peut être dangereuse à la période d'hypoglycémie initiale ; que si elle agit, ce n'est qu'en améliorant un métabolisme hydrocarboné devenu insuffisant. L'insulinothérapie n'est qu'un adjuvant de la glycosothérapie (Marcel Lelong).

CONCLUSIONS

I. — Le pronostic de la maladie des vomissements périodiques avec acétonémie mérite de conserver dans la majorité des cas le caractère de b nignit  qu'il est classique de lui accorder. Le pronostic doit cependant, dans les formes s v res, comporter une certaine r serve, l' volution vers la mort ayant  t  observ e dans quelques cas.

II. — Il existe en effet dans la litt rature m dicale fran aise et  trang re un certain nombre de cas dont la mort a  t  la terminaison. Comme l'a montr  M. Marfan dans ses travaux, il convient parmi ces cas de faire une discrimination : une crise de vomissements ac ton miques peut, en effet, se greffer sur une maladie premi re (rougeole, rhino-pharyngite, appendicite) et dans certains de ces cas, la mort a pu  tre due   l'affection primitive et non   l'ac ton mie qui n'est alors qu'un ph nom ne secondaire.

Il n'en reste pas moins vrai qu'un certain nombre de crises de vomissements cycliques  voluant d'une fa on classique et autonome ont abouti   la mort sans qu'on ait pu faire intervenir aucune autre cause pour expliquer ce d nouement.

III. — Dans certains cas la crise mortelle a été la première en date et on pourrait alors dans ces cas discuter pour savoir s'il s'agit bien d'une crise d'acétonémie légitime. Mais dans d'autres cas, la crise mortelle est survenue chez des enfants qui avaient eu auparavant des crises absolument typiques, soigneusement étudiées et contrôlées par le laboratoire.

IV. — Il n'est guère, semble-t-il, dans les premières heures de la crise de symptômes qui permettent de prévoir une évolution péjorative : le caractère incoercible des vomissements, la présence même de sang dans les aliments vomis, la déshydratation, l'intensité des signes nerveux (torpeur, convulsions, réaction méningée), le taux des corps cétoniques ne sont pas des éléments de pronostic fidèles, puisqu'on a observé ces mêmes symptômes dans des formes parfaitement curables. Il apparaît, par contre, que d'autres symptômes ont une valeur d'alarme, comme par exemple : la présence d'une albuminurie importante avec cylindrurie, les grandes perturbations de la courbe thermique (l'hyperthermie et surtout l'hypothermie), les troubles du rythme respiratoire, tous symptômes qui, en somme, traduisent l'association aux signes de la série hépatique d'un élément surajouté d'ordre rénal.

V. — L'autopsie a pu être faite dans un certain nombre de cas et il apparaît bien que les lésions constatées ont toujours été pareilles à elles-mêmes :

une lésion constante, la dégénérescence graisseuse du foie et associée à elle, presque toujours, une lésion des reins ayant le type de la néphrite congestive hémorragique et dégénérative. Bref, une *hépatonéphrite* à laquelle s'associent parfois d'autres lésions viscérales et particulièrement de la surrénale.

VI. — La pathogénie de ces formes mortelles, en opposition avec la constance des lésions, semble d'après les travaux publiés, extrêmement obscure. On a invoqué pour expliquer la gravité de ces lésions des intoxications ou des infections massives, mais elles manquent bien souvent puisque l'observation montre que ces crises mortelles ont débuté, le plus souvent, brusquement, en pleine santé apparente, exactement comme débute les crises curables. Aussi certains auteurs, en l'absence de causes toxiques ou infectieuses évidentes, et en se basant sur le caractère de maladie « à crise » qui apparente les vomissements cycliques à la migraine et à l'asthme, ont-ils invoqué un *shock anaphylactique brutal* (S. Wolf).

Si cette hypothèse était justifiée, il conviendrait dans le traitement prophylactique de ces accidents de joindre à la diététique habituelle et au traitement médicamenteux la recherche de l'aliment sensibilisant susceptible de déclencher la crise.

VII. — La constatation à l'autopsie de lésions de l'ordre de celles que l'on constate dans les formes mortelles justifie la réserve que l'on doit faire sur l'efficacité des traitements proposés.

Les alcalins et l'absorption de glucose en goutte à goutte rectal sont ici, comme dans les formes curables, la base de la thérapeutique.

C'est dans les formes graves et prolongées que l'on doit envisager l'emploi de l'insuline. On a considéré l'insuline comme le traitement de choix de ces formes sévères. Une étude récente s'est efforcée de préciser les règles de son emploi en montrant qu'il pouvait exister dans la crise d'acétonémie une phase d'hypoglycémie suivie d'une phase d'hyperglycémie et qu'il était inopportun et même dangereux d'injecter de l'insuline au stade de la baisse de la glycémie. L'insuline n'a pas d'action spécifique contre l'acétonémie des vomissements cycliques, mais elle agit en favorisant l'assimilation du glucose.

Des thérapeutiques de complément sont justifiées telles que l'opothérapie hépatique sous-cutanée, l'extrait surrénal et comme l'ont proposé les auteurs allemands, le gardénal sodique injectable dont on utilisera la puissante action antispasmodique.

Vu :
LE DOYEN,
ROUSSY.

Vu :
LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE
Robert DEBRÉ.

Vu et permis d'imprimer :
LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- BABONNEIX et BLECHMANN. — Mort par encéphalite aiguë au cours des vomissements acétonémiques (*Société Médicale des Hôpitaux*, 30 mai 1913).
- BACON. — Accidents encéphalo-méningés de l'acétonémie infantile (*Thèse Toulouse*, 1927).
- COMBY. — Vomissements cycliques chez les enfants (*Archives Médicales des Enfants*, 1909, p. 728).
- COZZOLINO. — Intorno alla interpretazione ed alla prognosi dei vomiti ricorrenti o periodici nel infanzia (*La Pediatria*, juin 1908).
- DORLENCOURT. — Mort au cours d'une crise de vomissements avec acétonémie (*Société de Pédiatrie de Paris*, 15 novembre 1921).
- GENDARME DE BEVOTTE. — Vomissements à répétition avec acidose (*Thèse Paris*, 1925).
- GRIFFITH. — Recurrent vomiting in children (*American Journal of the Sciences*, novembre 1900).
- HOLT. — Diseases of Infancy and childhood (New-York, 1902).
- Eleonor JONES. — Report of a case of fatal vomiting (*Archives of Pediatrics*, June 1909).
- H. C. LOMBARD. — Description d'une névrose de la digestion caractérisée par des crises périodiques de vomissements et une profonde modification de l'assimilation (*Gazette Médicale de Paris*, 1861).
- Marcel LELONG. — Remarque sur le traitement par l'insuline des vomissements périodiques avec acétonémie (*Paris Médical*, 7 novembre 1936).

- LANGMEAD. — On recurrent vomiting of shildhood (*British Medical Journal*, 18 fév. 1905).
- MARCY. — Cyclic vomiting (*Internationals Clinics*, ninth series III, Philadelphia, 1889).
- MARFAN. — Les vomissements périodiques avec acétonémie (Masson, 1926).
- MYERS. — A case of vomiting with acetonuria and fatty metamorphosis of the liver (*Archives of Pediatrics*, décembre 1907).
- NOBÉCOURT. — Les formes encéphalo-méningées des vomissements acétonémiques.
- Vomissements acétonémiques et début des méningites (*Progrès Médical*, 21 janvier 1933).
- J. ORRICO. — Formas graves y mortales con caracter epidemico de vomicos periodicos con acetonemia (*Semana Medica*, août 1927).
- PAGNIEZ. — Recherches sur les vomissements avec acétonémie (*Presse Médicale*, 28 mars 1928).
- ROZIER. — Rapports des vomissements acétonémiques avec l'appendicite (*Thèse Paris*, 1930).
- B. H. SHAW. — *British Medical Journal*, 1920, p. 695.
- TORRÈS (Umana). — Gravité et fréquence de certains états acétonémiques chez les enfants de Bogota (*Soc. de Pédiatrie*, 8 juillet 1924).
- TURQUETY. — Le pronostic des vomissements acétonémiques de l'enfance (*Journal de Médecine de Paris*, juillet 1934).
- UGO (Camera). — Base anatomique des vomissements cycliques (*Archives Médicales des Enfants*, 1930).
- Siegfried WOLF. — Das azetonämische Erbrechen mit besonderer Burucksichtigung seiner Prognose (*Jahrbuch f. Kinderh.*, février 1931).
- V. ZERBINO. — Forme grave tétanoïde, comateuse des vomissements avec acétonémie (*Archivos latino-americanos de Pediatría*, octobre 1925).

TABLE DES MATIÈRES

Introduction	11
Historique	13
<i>Chapitre premier.</i> — Caractères cliniques	15
<i>Chapitre deuxième.</i> — Pathogénie	23
<i>Chapitre troisième.</i> — Pronostic	29
Observations	31
Pathogénie des formes mortelles	57
Anatomie pathologique	59
Signes de gravité	63
Pronostic éloigné	67
Traitement	71
Conclusions	77
Bibliographie	81



BOSC FRÈRES, M. & L. RIOU

“ “ IMPRIMEURS-ÉDITEURS “ “

“ 42, QUAI GAILLETON, 42 “

“ “ “ “ LYON “ “ “ “



